

CARTA CIENTÍFICA

Origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda en una cohorte pediátrica: experiencia unicéntrica de 20 años



Left pulmonary artery *sling* in a pediatric cohort: a single-center 20-year experience

Sra. Editora,

El origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (API), también conocido como *sling* pulmonar, es una malformación rara en la que la API, en lugar de nacer del tronco pulmonar, se origina en la arteria pulmonar derecha, pasando por encima del bronquio principal derecho y luego entre la tráquea y el esófago para alcanzar el hilio pulmonar derecho, dando lugar a un anillo vascular^{1,2}. Esta anomalía provoca la obstrucción anatómica del bronquio principal derecho, la tráquea o ambos¹. La mayoría de los pacientes presentan síntomas respiratorios (sibilancias, estridor o tos) e infecciones respiratorias recurrentes de gravedad variable según el grado de estenosis traqueal (ET) concomitante, que define su evolución clínica y pronóstico². Actualmente, un número cada vez mayor de pacientes alcanza la edad adulta gracias a las mejoras en la atención neonatal y el abordaje quirúrgico, aunque su diagnóstico prenatal puede seguir siendo inadecuado debido al escaso conocimiento de esta entidad³. Por ello, el objetivo del estudio fue describir 12 casos pediátricos de origen anómalo de la API para aumentar el índice de sospecha de los pediatras con el objetivo de que se incluya esta entidad en el diagnóstico diferencial de los lactantes con clínica respiratoria persistente o recurrente.

Se llevó a cabo un estudio observacional retrospectivo en el que se incluyó a 12 pacientes pediátricos con origen anómalo de la API (octubre 2003-septiembre 2024). Los datos cuantitativos, que no seguían una distribución normal, se presentan como mediana y rango intercuartílico (RIC). Las variables categóricas se presentan como frecuencias absolutas (n) y porcentajes (%).

La [tabla 1](#) muestra las características demográficas y clínicas de los pacientes. La mediana de edad al diagnóstico fue de 4,3 (0,9-43,2) meses; la mediana del tiempo de seguimiento fue de 0,6 (0,2-12,0) años. El diagnóstico fue postnatal en todos los pacientes excepto uno (paciente 8).

Once pacientes (83,3%) fueron intervenidos para corregir el *sling* pulmonar (edad mediana 5,6 [1,8-34,7] meses). Se practicó desinserción de la API de su origen anómalo en la arteria pulmonar derecha, con translocación anterior a la tráquea, liberándose así el espacio retrotraqueal, y anastomosis directa al tronco de la arteria pulmonar.

Todos los pacientes presentaban ET. Esta no mejoró tras la corrección quirúrgica del *sling* en tres de los once pacientes intervenidos (pacientes 3, 6 y 7; [fig. 1](#)). La paciente 7 requirió múltiples intervenciones quirúrgicas por ET y granuloma tras varios fracasos en la extubación durante el posoperatorio. Tras una de las intervenciones, desarrolló fallo respiratorio debido a la obstrucción total de la vía aérea por el granuloma, falleciendo a los 87 días de la corrección quirúrgica (6,2 meses de edad). En la paciente 9 no fue posible realizar la corrección quirúrgica del *sling* porque la gravedad de la ET y la presencia de anillo vascular completo impidieron la intubación (un mes de edad) ([Figura suplementaria 2](#)). Dada la presencia de numerosas malformaciones concomitantes y el pronóstico fatal, se decidió limitar el esfuerzo terapéutico conjuntamente con los padres.

Tres pacientes (25,0%) murieron durante el posoperatorio (pacientes 7, 8 y 9). La paciente 8 murió en contexto de sospecha de sepsis el día siguiente a la intervención (1,4 meses de edad).

El tiempo de seguimiento mediano fue de 0,6 (0,2-12,0) años en la muestra total y de 10,0 (0,5-12,5) años en los supervivientes. Al final del seguimiento, todos los pacientes intervenidos continuaban vivos y asintomáticos a una mediana de 4,4 (0,1-13,9) años tras la cirugía.

Hasta donde sabemos, este es el estudio sobre el origen anómalo de la API con mayor número de pacientes a nivel nacional³. Como ya mencionamos, la presentación más común del *sling* pulmonar es la clínica respiratoria, más concretamente estridor, disnea o sibilancias simulando neumonía recurrente o bronquiolitis^{4,5}. En consonancia, la mayoría de nuestros pacientes presentaron manifestaciones respiratorias.

La ET se asocia al *sling* pulmonar en el 60-100% de los pacientes con dicha malformación, como se observó en nuestro estudio^{4,5}. La evaluación preoperatoria de la ET es crucial para una planificación óptima del abordaje quirúrgico, y la traqueoplastia deslizante es la técnica utilizada con mayor frecuencia para su manejo⁶. Actualmente no

Tabla 1 Características clínicas y demográficas de la cohorte de pacientes con *sling* de la arteria pulmonar izquierda

Paciente (no.) sexo	Edad al Dx	Clínica	Anomalías CV asociadas	Otros hallazgos	Conf. Dx	Cirugía	Edad interv. (m)	VM (d)	Seg. (a)	Evolución	Lesiones CV	Grado de ET	Interv. TE	Edad interv. ET (a)	Motivo interv. ET
1 Varón	5,4 a	Dificultad respiratoria, estridor	Foramen oval permeable		TC	RAPI	7,5	5	8,3	V	Ninguna	Leve	Plastia en bronquio pulmonar derecho	0,6	Dificultad respiratoria
2 Varón	4,2 a	Dificultad respiratoria	Vena cava superior izquierda persistente a seno coronario	Discapacidad intelectual	RM	RAPI	21,7	0	12,0	V	Estenosis leve PAI	Leve	No		
3 Mujer	2,3 a	Dificultad respiratoria, estridor	DAP		TC	RAPI, SDAP	11,5	19	12,6	V	Ninguna	Moderada	Resección T con láser CO ₂ Incisión y dilatación T	5,7 15,8 16,2	Disnea de esfuerzo
4 Varón	2 m	Insuficiencia cardíaca	CIA, DAP		TC	RAPI, SDAP	2,6	1	11,4	V	Estenosis leve APD	Leve	No		
5 Varón	4 m	Dificultad respiratoria, sibilancias	DAP		TC	RAPI Cat. Cierre DAP	3,7	20	0,1	V	N/A	Leve	No		
6 Varón	3 m	Dificultad respiratoria, hipotonía	CIA, DAP, CIV, VAB	Síndrome de BOR (hipoacusia neurosensorial, malformaciones auriculares, restos bilaterales del arco branquial bilateral, parálisis facial periférica congénita)	TC	RAPI, SDAP	1,6	16	12,9	V	CIA IA leve	Grave	2 dilataciones T	0,1	Fracaso de extubación
7 Mujer	4 m	Dificultad respiratoria, estridor bifásico	DAP		TC	RAPI, SDAP	3,3	87	0,2	F	Ninguna	Grave	Resección anillo vascular y traqueoplastia 3 dilataciones T 2 stents T 4 cauterizaciones de granuloma 2 dilataciones de <i>stent</i>	0,2-0,5	Múltiples fracasos de extubación

Tabla 1 (continuación)

Paciente (no.) sexo	Edad al Dx	Clínica	Anomalías CV asociadas	Otros hallazgos	Conf. Dx	Cirugía	Edad interv. (m)	VM (d)	Seg. (a)	Evolución	Lesiones CV	Grado de ET	Interv. TE	Edad interv. ET (a)	Motivo interv. ET
8 Mujer	14 d	Dificultad respiratoria	Dextrocardia, DAP		TC	RAPI, SDAP	1,4	1	0,1	F	Ninguna	Grave	No		
9 Mujer	2 d	Dificultad respiratoria	CIV	Síndrome de Goldenhar (malformaciones auriculares, polidactilia, malformaciones costovertebrales, defecto grave en la segmentación, hipotonía generalizada)	TC	Ninguna		0,7	0,08	F	Ninguna	Grave	No		
10 Mujer	2,9 a	Dificultad respiratoria, neumonía	DAP		TC	RAPI, SDAP	39,1	0	0,5	V	Ninguna	Leve	No		
11 Varón	3,8 a	Atragantamiento y tos crónica	DAP	Síndrome Mowat-Wilson (retraso grave del desarrollo, rasgos dismórficos, hipospadias)	TC	RAPI, SDAP	48,6	0	0,6	V	Ninguna	Leve	No		
12 Varón	8,6 a	Asma bronquial	Ninguna		TC	RAPI	111,1	0	0,6	V	Ninguna	Leve	No		

a: años; BOR: branquio-oto-renal; Cat: cateterismo; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; Conf: confirmación; CV: cardiovascular(es); d: días; DAP: ductus arterioso persistente; Dx: diagnóstico; ET: estenosis traqueal; F: fallecido; IA: insuficiencia aórtica; Interv: intervención; m: meses; N/D: no disponible; RAPI: reimplante de arteria pulmonar izquierda; RM: resonancia magnética; SDAP: sección del ductus arterioso persistente; Seg: seguimiento; T: traqueal(es); TC: tomografía computarizada; V: vivo; VAB: válvula aórtica bicúspide; VM: ventilación mecánica.

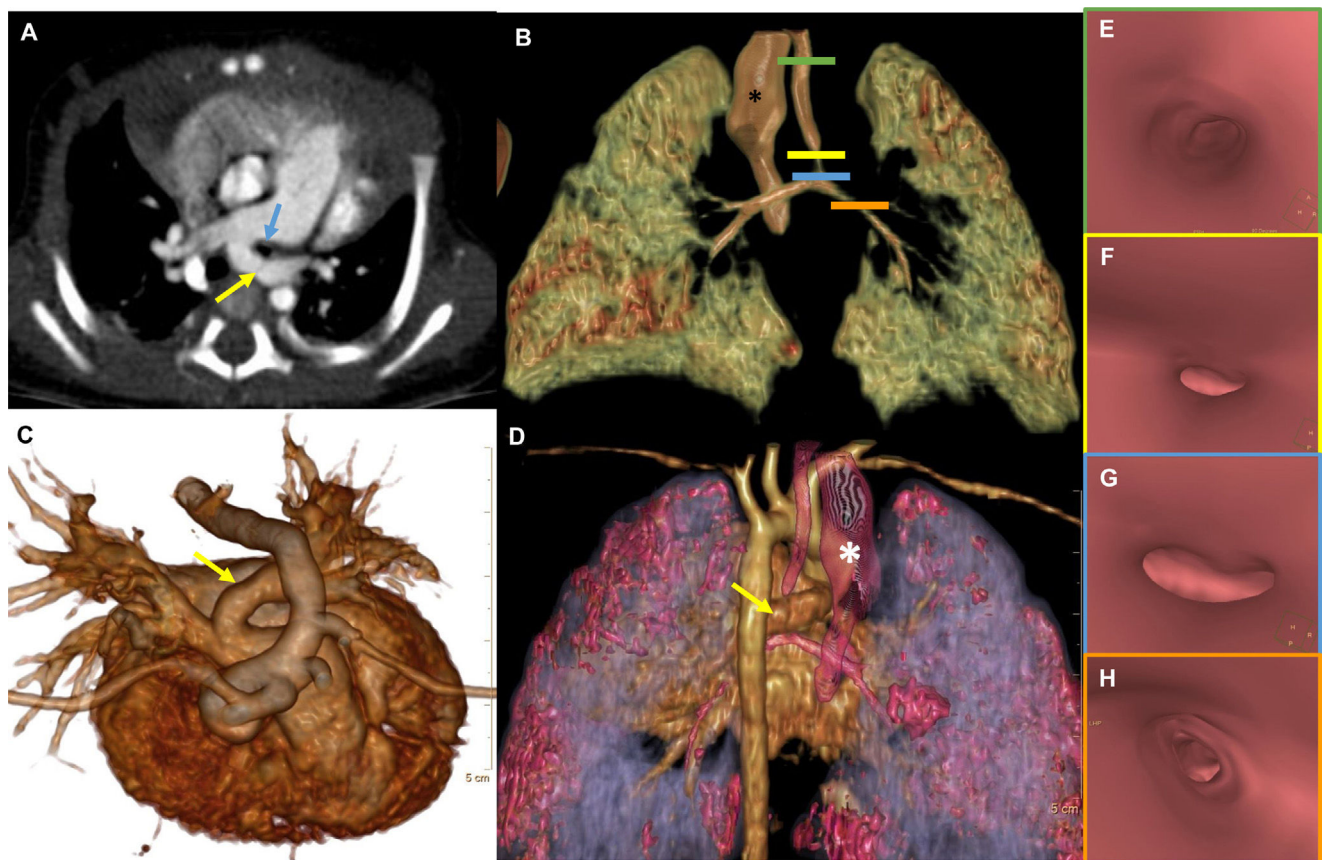


Figura 1 Imágenes de tomografía computarizada (TC) axial y con reconstrucción volumétrica tridimensional del paciente 6 con visualización de *sling* de la arteria pulmonar izquierda.

Imagen de TC axial (A) que muestra el origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda (flecha amarilla) en la arteria pulmonar derecha, y su curso rodeando el bronquio principal izquierdo (flecha azul), consistente con *sling* de la arteria pulmonar izquierda. Imágenes con reconstrucción 3D (B, C, D) que muestran el curso de la arteria pulmonar izquierda (flecha amarilla; C, D) en relación con las vías aéreas (B, C, D). Se puede apreciar la dilatación del esófago (asterisco blanco) (D). Imágenes de endoscopia virtual (E, F, G, H) que muestran la tráquea (E), con estenosis significativa de la tráquea (F), la bifurcación bronquial (G) y el bronquio izquierdo (H).

hay consenso con respecto a las indicaciones específicas de la intervención traqueal en contexto de *sling* pulmonar^{4,7}. No obstante, Muthialu et al. describieron la corrección del *sling* pulmonar incluso con malformaciones de la vía aérea concomitantes⁶. Ninguno de nuestros pacientes operados fue sometido a una reconstrucción traqueal en la misma intervención, aunque tres requirieron cirugías traqueales posteriores. Esto podría explicarse en parte por el hecho de que, en nuestro centro, la indicación de cirugía traqueal se basa en las dificultades de ventilación y/o la imposibilidad de extubación. Además, la ET se asocia con una tasa de mortalidad del 11-45%⁵, en consonancia con nuestros resultados (16,7%). Es posible que un abordaje más agresivo de la ET, con reconstrucción traqueal concomitante, hubiera evitado el desenlace mortal.

Previamente, Goldstein et al. describieron una incidencia alta de estenosis de la arteria pulmonar al nivel al que se reimplantó la API, que requirió intervención en el 45% de los casos⁸. En cambio, la incidencia en nuestro estudio fue menor (8,3%).

En conclusión, el diagnóstico del origen anómalo de la API presenta un reto debido a su baja frecuencia y

amplio espectro clínico. No obstante, los pediatras deberían tener en cuenta esta malformación en el diagnóstico diferencial de lactantes con síntomas respiratorios, ya que el diagnóstico temprano es fundamental para el inicio precoz del tratamiento y seguimiento con el objetivo de reducir las lesiones postoperatorias residuales y su morbilidad, como demuestran nuestros resultados. Además, hay que considerar la reparación de la ET en pacientes con *sling* pulmonar, ya que puede provocar la muerte del paciente. No obstante, son necesarios más estudios, no solo para definir mejor el consenso sobre el abordaje quirúrgico de la ET, sino también para mejorar la comprensión de la etiología del *sling* pulmonar y sus anomalías asociadas. Esto mejoraría tanto su delineación clínica como la concienciación de los profesionales sobre esta afección.

Financiación

El presente estudio no ha contado con financiación externa.

Consideraciones éticas

Los autores declaran que todos los procedimientos que han contribuido a este trabajo se ajustaron a las normas éticas de las guías nacionales pertinentes y fueron aprobados por el comité institucional del Hospital Sant Joan de Déu.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2025.503999>.

Bibliografía

1. Van Son JAM, Hambsch J, Haas GS, Schneider P, Mohr FW. Pulmonary artery *sling*: reimplantation versus antetracheal translocation. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 1999;68:989–94 [consultado 09 Sep 2025]. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003497599006773>
2. Huang Q, Ling W, Wu Q, Guo S, Dang T, Ma H, et al. Anomalous origin of the fetal pulmonary artery. *Front Pediatr*. 2023;11:1–11.
3. Hirsig LE, Sharma PG, Verma N, Rajderkar DA. Congenital Pulmonary Artery Anomalies: A Review and Approach to Classification. *J Clin Imaging Sci*. 2018;8:29.
4. Chen SJ, Lee WJ, Lin MT, Wang JK, Chang CI, Chiu IS, et al. Left Pulmonary Artery *Sling* Complex: Computed Tomography and Hypothesis of Embryogenesis. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:1645–50.
5. Carlson L, Haider M, Liu H, Baird C, Mayer JE, Nathan M. Left Pulmonary Artery *Sling*: Postoperative Outcomes for Patients at a Single Center. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2021;12:715–27.
6. Muthialu N, Martens T, Kanakis M, Bezuska L, Nakao M, Derrick G, et al. Repair of pulmonary artery *sling* with tracheal and intracardiac defects. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2020;28:463–9.
7. Shen X, Tan WQ, Jia B, Ye M. Relationship between a Tracheal and Left Pulmonary Artery Stenosis Index and the Prognosis of Pulmonary Artery *Sling* with Tracheal Stenosis. *Pediatr Cardiol*. 2021;42:1585–93.
8. Goldstein BH, Bergersen L, Powell AJ, Graham DA, Bacha EA, Lang P. Long-term outcome of surgically repaired unilateral anomalous pulmonary artery origin. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:944–51.

Laia Brunet-García^a, Flavio Zuccarino^{b,c}
y Juan Manuel Carretero Bellón^{d,e,*}

^a Unidad de Cardiología Pediátrica, Consorci Sanitari del Maresme, Hospital de Mataró, Barcelona, España

^b Servicio de Diagnóstico por la Imagen, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

^c Servicio de Diagnóstico por la Imagen, Hospital del Mar, Barcelona, España

^d Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

^e Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Joan XXIII, Universitat Rovira i Virgili, Tarragona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juan.carretero@sjd.es
(J.M. Carretero Bellón).